

**CENTRO UNIVERSITÁRIO TIRADENTES – UNIT**  
**CURSO DE GRADUAÇÃO EM BIOMEDICINA**

AUGUSTO JOSÉ TENÓRIO TORRES FILHO  
MARIA DAVIANE VANDERLEI DE SOUZA  
VANESSA BARROS CARDOSO

**TERAPIA TRANSFUSIONAL EM PACIENTES FALCIFORMES E**  
**TALASSÊMICOS: Uma Revisão Bibliográfica**

**MACEIÓ - AL**  
**2016**

AUGUSTO JOSÉ TENÓRIO TORRES FILHO  
MARIA DAVIANE VANDERLEI DE SOUZA  
VANESSA BARROS CARDOSO

## **TERAPIA TRANSFUSIONAL EM PACIENTES FALCIFORMES E TALASSÊMICOS: Uma Revisão Bibliográfica**

Trabalho de Conclusão de Curso submetido ao Centro Universitário Tiradentes – UNIT como requisito para obtenção do Grau de Bacharel no curso de Biomedicina. Sob a orientação do Professor Msc. Cristhiano Sibaldo de Almeida e co-orientação da Professora Esp. Renata de Almeida Maria Rocha e Professora Esp. Vanessa Karine Bispo Macedo.

Área de concentração: Hemoterapia.

**MACEIÓ - AL  
2016**

AUGUSTO JOSÉ TENÓRIO TORRES FILHO  
MARIA DAVIANE VANDERLEI DE SOUZA  
VANESSA BARROS CARDOSO

**TERAPIA TRANSFUSIONAL EM PACIENTES FALCIFORMES E  
TALASSÊMICOS: Uma Revisão Bibliográfica**

Data de defesa: 09 de dezembro de 2016.

Data da Aprovação: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

**BANCA EXAMINADORA:**

---

Prof. Msc. Cristhiano Sibaldo de Almeida  
(Orientador)

---

Prof. Esp. Renata de Almeida Maria Rocha  
(Co-orientadora)

---

Prof. Esp. Vanessa Karine Bispo Macedo  
(Co-orientadora)

---

Prof. Esp. Fábio Alessandro Aciole Tavares  
(Avaliador)

---

Prof. Karine Costa de Ataíde  
(Avaliadora)

**MACEIÓ-AL  
2016**

# TERAPIA TRANSFUSIONAL EM PACIENTES FALCIFORMES E TALASSÊMICOS

## TRANSFUSIONAL THERAPY IN FALCIFORM AND THALASSEMICAL PATIENTS

AUGUSTO JOSÉ TENÓRIO TORRES FILHO<sup>1</sup>  
MARIA DAVIANE VANDERLEI DE SOUZA<sup>2</sup>  
VANESSA BARROS CARDOSO<sup>3</sup>  
RENATA DE ALMEIDA MARIA ROCHA<sup>4</sup>  
VANESSA KARINE BISPO MACÊDO<sup>5</sup>  
CRISTHIANO SIBALDO DE ALMEIDA<sup>6</sup>

### RESUMO

As hemoglobinopatias são doenças genéticas ocasionadas por alterações da hemoglobina, sendo as mais comuns a anemia falciforme e a talassemia, que são doenças sanguíneas hereditárias e exigem cuidados especiais, dentre eles, a terapia transfusional. A transfusão sanguínea é um procedimento terapêutico em que se transfere hemocomponentes de um doador para um receptor e, em algumas situações, pode representar a única maneira de salvar uma vida. Pacientes sujeitos

---

<sup>1</sup> Graduando do Curso Bacharel em Biomedicina do Centro Universitário Tiradentes – UNIT/Maceió – AL, e-mail: [guto\\_torres@outlook.com](mailto:guto_torres@outlook.com).

<sup>2</sup> Graduando do Curso Bacharel em Biomedicina do Centro Universitário Tiradentes – UNIT/Maceió – AL, e-mail: [davyane.14@hotmail.com](mailto:davyane.14@hotmail.com).

<sup>3</sup> Graduando do Curso Bacharel em Biomedicina do Centro Universitário Tiradentes – UNIT/Maceió – AL, e-mail: [vbcardoso@outlook.com](mailto:vbcardoso@outlook.com).

<sup>4</sup> Co-orientadora Renata de Almeida Rocha Maria graduou-se em Biomedicina pelo Centro de Estudos Superiores de Maceió (2003) e graduação em Ciências Biológicas pela Universidade Federal de Alagoas (1997). Pós-Graduação em Hematologia Clínica pela Atualiza, Universidade de Guarulhos. Atualmente é biomédica responsável pelo setor de Hematologia e Bioquímica do Laboratório de Análises Médicas Hélia Mendes, Professora da UNIT (Centro Universitário Tiradentes). Ministrando atualmente as disciplinas de Hematologia Clínica e Hematologia Básica, Bioquímica básica e clínica, Endocrinologia, Administração e Organização de Laboratório e Práticas Laboratoriais nos cursos de Medicina e Biomedicina, e-mail: [renata.arm@hotmail.com](mailto:renata.arm@hotmail.com)

<sup>5</sup> Co-orientadora Vanessa Karine Bispo Macêdo graduou-se em Biomedicina pela Faculdade Integrada Tiradentes (atual UNIT). Pós-graduanda em Hemoterapia pelo CESMAC. Atuação em Hemoterapia no Banco de Sangue Osvaldo Calado - Hemopac nos setores de Triagem Clínica, Plaquetáfereze, Imunohematologia e supervisão das Agências Transfusionais do Hospital Unimed e Hospital Memorial Arthur Ramos no estado de Alagoas, e-mail: [vanessakarinebm@gmail.com](mailto:vanessakarinebm@gmail.com)

<sup>6</sup> Orientador Cristhiano Sibaldo de Almeida graduou-se em Biomedicina pela Faculdade de Ciências Biológicas e da Saúde de Maceió-AL em 2008. Foi, durante um ano, responsável pelo setor de imunologia do Laboratório Municipal de Penedo. Realizou o mestrado em Ciências Farmacêuticas pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte com linha de pesquisa na área de Toxicologia Ambiental, avaliando a toxicidade e efeitos crônicos de cianotoxinas. Realizou docência para nível técnico no Sistema de Aprendizagem Nacional (Senac). Atualmente é Professor e Coordenador do Curso de Biomedicina do Centro Universitário Tiradentes-Alagoas, e-mail: [cristhianosibaldo@hotmail.com](mailto:cristhianosibaldo@hotmail.com)

a terapia transfusional tem como consequência o acúmulo progressivo de ferro, necessitando da terapia de quelatação para evitar lesões diretas em diversos órgãos. Fechar o diagnóstico destas doenças é fundamental para se tomar qualquer decisão, seja prescrever qualquer tipo de medicação ou qual conduta a ser adotada, garantindo uma melhor qualidade de vida ao paciente, evitando assim complicações posteriores.

**Descritores:** Transfusional; Hemoglobinopatias; Anemia Falciforme; Talassemia; Terapia de Quelatação.

## **ABSTRACT**

Hemoglobinopathies are genetic diseases caused by changes in hemoglobin, the most common being sickle cell anemia and thalassemia, which are hereditary blood diseases and require special care, including transfusion therapy. Blood transfusion is a therapeutic procedure in which blood components are transferred from a donor to a recipient and in some situations may represent the only way to save a life. Patients undergoing transfusion therapy result in the progressive accumulation of iron, requiring chelation therapy to avoid direct lesions in various organs. Close the diagnosis of these diseases is fundamental to make any decision, either to prescribe any type of medication or what conduct to be adopted, guaranteeing a better quality of life to the patient, thus avoiding later complications.

**Key words:** Transfusional; Hemoglobinopathies; Sickle Cell Anemia; Thalassemia; Chelation Therapy.

## INTRODUÇÃO

As alterações estruturais em moléculas presentes nos glóbulos vermelhos desencadeiam uma série de alterações fisiológicas e dão origem as chamadas Hemoglobinopatias, sendo caracterizadas por danos genéticos que resultam em alterações estruturais e/ ou funcionais das moléculas de hemoglobina, presentes nas hemácias e responsáveis pela oxigenação dos tecidos (LEHNINGE e COX, 2006).

Dentre elas podemos citar a Anemia Falciforme, na qual as manifestações clínicas são extremamente variáveis, mas são derivadas primariamente da vaso-oclusão e da anemia. E as Talassemias que apresentam manifestações clínicas que variam de anemia assintomática à anemia hemolítica incompatível com a vida (ZAGO, 2013).

As técnicas laboratoriais para identificação das hemoglobinopatias, Anemia Falciforme e Talassemia, incluem a análise da morfologia eritrocitária, hemograma, eletroforese de hemoglobina e estudo molecular e do histórico familiar, sendo utilizado como complemento para diagnóstico da Anemia Falciforme o teste de falcização e contagem de reticulócitos. O tratamento baseia-se em terapia transfusional (hemoterapia), terapia de quelação, tratamento das infecções, transplante de medula óssea e apoio psicológico, além da administração de eritropoetina, na anemia falciforme e de ácido fólico nas talassemias (ZAGO, 2013).

A terapia transfusional é uma prática que ocorre geralmente em hospitais e constitui na transfusão de componentes e derivados sanguíneos de um doador para um paciente, sem indícios de que seu sangue possa causar alguma reação adversa para o receptor. Para isso, são realizadas análises do doador, através de uma triagem, onde é avaliado se o mesmo está apto para a doação e se o ato não causará danos para o próprio doador, como indução de anemia, por exemplo, (UBIALI, 2014).

É importante que antes de iniciar a terapia transfusional ocorra pesquisa sobre a disponibilidade do hemocomponente, indicações e uso apropriado da bolsa, consentimento informado dos receptores, testes de compatibilidade entre os produtos e o receptor, administração do produto, acompanhamento transfusional, resposta a transfusão e identificação das reações adversas imediatas ou tardias (UBIALI, 2014).

No sangue total do doador são realizados testes imuno-hematológicos

(tipagem ABO/Rh e PAI - pesquisa de anticorpos irregulares), testes sorológicos incluindo o NAT (teste do ácido nucleico) com alta sensibilidade para a detecção de doenças infecciosas. De acordo com a portaria 158 do Ministério da Saúde (04 de fevereiro de 2016), são exigidos testes para HIV 1/2, hepatite B (HbsAg e anti-HBc), hepatite C, VDRL e Chagas, sendo feito o sorológico e NAT para HIV e hepatite C. Em casos de testes reagentes ou inconclusivos, as bolsas são descartadas (UBIALI, 2014; Ministério da Saúde, 2016).

No sangue do receptor é realizada a prova cruzada com o sangue doado, a pesquisa de anticorpos irregulares; além da reclassificação da bolsa. A hemoterapia é realizada para aumentar a qualidade de vida do paciente, diminuindo os efeitos da fisiopatologia, porém há necessidade da terapia de quelação, afim de diminuir o acúmulo de ferro causado pelas transfusões recorrentes (SWEENEY e RIZK, 2005; ZAGO, 2013).

Deste modo, o presente trabalho tem por objetivo abordar a temática da terapia transfusional no contexto das hemoglobinopatias, Anemia Falciforme e Talassemia, destacando os critérios estabelecidos para as práticas transfusionais, seus benefícios e complicações, além do uso de recursos para minimização das reações adversas, servindo como instrumento de divulgação para profissionais da saúde, haja visto que o tema é pouco debatido, especialmente por classes de profissionais diretamente envolvidos no processo, como os biomédicos.

## **METODOLOGIA**

Trata-se de um estudo retrospectivo de revisão bibliográfica com enfoque na aplicação da terapia transfusional em portadores de Doença Falciforme e Talassemias.

Os artigos foram selecionados a partir de busca ativa em bancos de dados eletrônicos via portal Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), no período de setembro a novembro de 2016 em: Scientific Eletronic Library Online (SCIELO), Literatura Latino Americana e do Caribe em ciências da Saúde (LILACS), Medical Literature Analysis and Retrieval Sistem on-line (MEDLINE) e Associação Brasileira de Hematologia e Hemoterapia (ABHH), para elaboração e análise dos resultados e discussões conforme o objetivo proposto no estudo, utilizando como descritores “Terapia Transfusional”, “Anemia Falciforme”, “Talassemia”, “Hematologia” e “Terapia de

Quelação". Além do uso de livros oriundos da biblioteca central do Centro Universitário Tiradentes (Unit).

Foram lidos artigos em língua portuguesa e inglesa, publicados no período de 2002 a 2016. Após o fichamento dos textos selecionou-se 30 artigos para compor o presente trabalho.

Os critérios de inclusão foram todos os trabalhos publicados durante o período selecionado e que abordassem como temática o processo transfusional no tratamento da Doença Falciforme e Talassemias, sendo excluídos todos os trabalhos que relacionasse outras hemoglobinopatias em períodos diferentes daquelas citados.

## **DISCUSSÃO**

A hemoglobina (HbAA) é formada por duas cadeias  $\alpha$  e duas cadeias  $\beta$  e cada cadeia é composta por duas frações, uma proteica, que é formada pelas cadeias globínicas, e outra não proteica, formada pelo grupo heme, que fica ligado às cadeias globínicas em lugares específicos para facilitar a ligação do oxigênio ao átomo de ferro no processo de oxigenação (ZAGO, 2013).

A hemoglobina em pessoas saudáveis apresenta valores no hemograma, de 12 a 15 g/dL em mulheres e de 14 a 17 g/dL em homens. Todavia, pacientes com hemoglobinopatias apresentam hemoglobina abaixo da referência, tanto para homens quanto para mulheres, geralmente com o valor de 7,5g/dL, havendo variação dependendo do quadro do paciente (SONATI e COSTA, 2008; FAILACE, 2015).

Dentre as hemoglobinopatias conhecidas podem-se citar a Anemia Falciforme, caracterizada pela substituição de uma única base no códon 6 do gene da globina  $\beta$ , uma adenina é substituída por uma timina, essa mutação resulta na substituição do ácido glutâmico por valina, tendo como consequência a polimerização dessa hemoglobina anormal (HbS) quando desoxigenadas, provocando a falcização das hemácias, deixando-as em formato de foice (drepanócitos) (COSTA; CONRAN e FERTRIN, 2013; FAILACE, 2015).

Os drepanócitos possuem vida-média reduzida, devido sua acentuada rigidez, contribuindo significativamente para a anemia hemolítica dos pacientes, gerando icterícia com bilirrubina indireta entre 2 e 6 mg/dL, adesão facilitada aos vasos sanguíneos, obstruindo-os e formando trombos, além de gerar crises de sequestro



esplênico, crises dolorosas por microinfartos múltiplos, que ocorrem devido o afoiçamento *in vivo* e o aumento de susceptibilidade de infecções (COSTA; CONRAN e FERTRIN, 2013; FAILACE, 2015).

As Talassemias são caracterizadas pela redução, ou ausência, da síntese de cadeias polipeptídicas da globina, sendo assim, a função da hemoglobina é prejudicada, devido a uma menor produção ou ausência das cadeias normais  $\alpha$  ou  $\beta$ . A síntese de cadeias  $\alpha$  depende de dois genes ( $\alpha^1$  e  $\alpha^2$ ) localizados em cluster no cromossomo 16, já as demais cadeias ( $\beta$ ,  $\gamma$  e  $\delta$ ) de um cluster no cromossomo 11, onde há um  $\beta$ -gene, dois  $\gamma$ -genes e um  $\delta$ -gene (ZAGO, 2013).

Considerando-se os cromossomos homólogos, percebe-se que a síntese de cadeias  $\alpha$  e  $\gamma$  dependem de quatro genes cada, e as cadeias  $\beta$  e  $\delta$ , de dois genes cada. Sendo assim, as síndromes talassêmicas vão ser classificadas segundo as cadeias globínicas acometidas, que definem quais as hemoglobinas que terão síntese comprometida. Dentre os tipos de talassemias, os tipos  $\alpha$  e  $\beta$  se tornam mais importantes por comprometerem a HbA; a primeira compromete também as HbA<sub>2</sub> e HbF (FAILACE, 2015).

Indivíduos que apresentam heterozigose (HbA $\beta$  e HbAS) são assintomáticas e não desenvolvem a doença, já os pacientes homozigotos ( $\beta$ -talassemia e HbSS) e heterozigotos compostos (HbS $\beta$  e HbSC), que carregam associação com outra hemoglobinopatia, tem manifestações clínicas que podem variar desde formas benignas assintomáticas até anemia grave incompatível com a vida (ZAGO, 2013).

A terapia transfusional em pacientes com hemoglobinopatias, geralmente, inicia-se nos primeiros anos de vida, não sendo comum o uso de outro hemocomponente além do concentrado de hemácias leucoreduzido (CHLR), tendo a possibilidade de fazer a filtração do concentrado de hemácias (CH) de forma manual. Desde que se inicie a transfusão de CH de forma crônica, o acúmulo de ferro começa a se apresentar como um problema clínico já na adolescência, sendo indicada a terapia de quelação, para melhorar a qualidade de vida desses pacientes, diminuindo esse acúmulo e evitando outras complicações (SWEENWY e RIZK, 2005; SILVA, 2014).

As transfusões de CH são utilizadas principalmente no tratamento de dois problemas: capacidade inadequada de transporte de oxigênio devido a anemia ou perda de sangue e insuficiência das proteínas da coagulação para proporcionar

hemostasia adequada, aumentando o número de eritrócitos com a intenção de prevenir o desenvolvimento de malformação esquelética e evitar o retardo da maturação sexual (MELANIE e AARMI, 2006; COSTA; CONRAN e FERTRIN, 2013).

A hemoterapia moderna se desenvolveu baseada na transfusão apenas dos componentes necessários para o paciente, fundamentada em avaliação clínica e laboratorial. É um processo que precisa ser administrado respeitando todas as técnicas preestabelecidas, que envolve risco sanitário com ocorrência potencial de incidentes transfusionais, sejam eles imediatos, que ocorrem no ato da transfusão ou em até 24h (reação hemolítica aguda, sobrecarga volêmica), ou tardios, que ocorrem após 24h (aparecimento de anticorpos irregulares, malária, sífilis) (ANVISA, 2002).

Em algumas situações, a hemoterapia pode representar a única maneira de salvar uma vida. Contudo, antes de solicitar o sangue ou hemocomponentes a um paciente é primordial avaliar os riscos potenciais e comparar com os riscos que o paciente terá caso a terapia não seja realizada (JUNQUEIRA, 2009).

Em pacientes com hemoglobinopatias, a terapia transfusional precisa também da fenotipagem dos hemocomponentes para diminuir as chances de aloimunização. A fenotipagem consiste na identificação de sistemas de maior importância transfusional, como RhCE, Kell, Kidd, Duffy e MNS, que são importantes para a identificação de anticorpos irregulares encontrados e de prevenção de reações transfusionais e/ou nova sensibilização que possam vir a complicar transfusões posteriores (SANTOS, 2014).

A aloimunização ou presença de anticorpos antieritrocitários irregulares contra antígenos do doador, é frequente. Além dos aloanticorpos esses pacientes podem desenvolver autoanticorpos durante o regime transfusional, sendo assim a dosagem de Hb após 24h pode ser útil para avaliar a resposta à transfusão. A presença de hiperesplenismo ou hemólise por anticorpos irregulares leva a necessidade de alteração no esquema transfusional (PINTO, 2014).

As anormalidades encontradas na anemia falciforme, e as consequências da mesma, faz com que a transfusão de CH represente um dos principais recursos terapêuticos, tendo como objetivo a diminuição da produção de HbS por substituição da HbA do doador, levando a melhoria do transporte de oxigênio aos tecidos, evitando os efeitos vasculares relacionados a falcização (JUNQUEIRA, 2009).

Na terapia transfusional em pacientes com anemia falciforme, deve-se ter

atenção no hematócrito, sugerindo que o mesmo fique abaixo de 33%, para que a viscosidade sanguínea não fique elevada, e ocasione um efeito negativo da transfusão sobre a patologia (SWEENEY E RIZK, 2005).

As transfusões em pacientes com anemia falciforme podem ser divididas quanto ao esquema transfusional: esporádica ou crônica. Onde a primeira é indicada para tratamentos de condições clínicas agudas ou minimamente reversíveis, e a segunda, indicada para prevenir complicações ou reduzir suas sequelas. E quanto ao tipo de transfusão: simples ou de troca (PINTO, 2014).

As transfusões esporádicas simples são indicadas em casos de queda brusca dos valores basais da concentração da hemoglobina do paciente, como ocorre em casos de sequestro esplênico por exemplo. Deve-se ter o cuidado com o volume transfundido nos casos de sequestro esplênico, devido ao risco de aumento acentuado repentino da concentração de Hb após a reversão do sequestro, devido ao retorno das hemácias à corrente sanguínea. Já as transfusões crônicas simples, são indicadas para suprir a eritropoiese e permitir uma posterior transfusão de troca (PINTO, 2014).

Na anemia falciforme, a transfusão é indicada em casos específicos, como de anemia sintomática, sequestro esplênico, aplasia transitória, preparo operatório, que são transfusões esporádicas, e AVC (Acidente Vascular Cerebral) isquêmico, insuficiências cardíaca, renal e hepática, hipertensão pulmonar (de moderada a grave), que são transfusões crônicas (PINTO, 2014; FAILACE, 2015).

Transfusões de troca são indicadas em casos de AVC isquêmico, síndrome torácica aguda (STA), síndrome colestática aguda e lesão de múltiplos órgãos. Por ser um processo demorado, o paciente precisa ter um acesso venoso adequado, caso não tenha, pode-se optar pelo esquema de transfusão simples crônico (HEMORIO, 2016).

O procedimento de transfusão de troca inclui verificação do peso e sinais vitais do paciente, cálculo da volemia total, dosagem da Hb das unidades a serem transfundidas, após a triagem, é realizada a hidratação do paciente, administrando de 10 a 15mL/Kg de soro fisiológico à 0,9%. Em seguida retira-se de 10 a 20% da volemia total do paciente, e caso seja necessário manter a pressão osmótica, utiliza-se albumina humana como líquido de reposição, após esse procedimento inicia-se a transfusão de 50% do volume a ser infundido. O processo pode ser repetido até

reduzir a HbS à < 30% (HEMORIO, 2016).

Como podemos observar na Tabela 1, um paciente com 50 kg e Hb de 10g/dL, realiza a sangria de 500 mL, fazendo a Hb cair para cerca de 8,5 g/dL, seguida de transfusão de 250 mL de CH. A Hb final estará em torno de 10-10,5 g/dL.

Tabela 1. Esquema de transfusão de troca manual em pacientes falciformes.

| Hemoglobina basal | Cálculo da sangria | Reposição com CH | Hemoglobina final |
|-------------------|--------------------|------------------|-------------------|
| 9-10 g/dL         | 10 mL/kg           | 5 mL/kg          | 10-10,5 g/dL      |
| 8-9 g/dL          | 5-10 mL/kg         | 5-10 mL/kg       | 10-10,5 g/dL      |
| < 8 g/dL          | 10 mL/kg           | 10 mL/kg         | 10-10,5 g/dL      |

(PINTO, 2014).

As consequências hematopoiéticas e clínicas da  $\alpha$ -talassemia são indicadas de acordo com a deleção dos genes da cadeia  $\alpha$ , que depende de quatro genes. Ela pode variar de condição assintomática, passando por anemia microcítica discreta, e por anemia microcítica e hemolítica grave, à hidropisia fetal, condição incompatível com a vida, porém, com administração de ácido fólico é possível controlar a anemia e evitar as transfusões de hemácias (MACEDO e M<sup>a</sup> C FAVARIN, 2014; FAILACE, 2015).

Na  $\beta$ -talassemia maior deve-se iniciar imediatamente a terapia transfusional, já na  $\beta$ -talassemia intermediária grave, a transfusão é indicada para pacientes que apresentam a fisiopatologia da doença. O esquema transfusional das Talassemias é semelhante, porém, na  $\beta$ -talassemia maior, a terapia é mais intensa (PINTO, 2014; FAILACE, 2015).

A regularidade da terapia transfusional em pacientes com  $\beta$ -talassemia Maior, acontece, em média, a cada 2-5 semanas, para manter a hemoglobina pré-transfusional, que deve estar entre 9,0 e 10,5g/dl, uma vez que a mesma diminui as consequências da fisiopatologia da doença, tais como: alterações ósseas secundárias, hipóxia tecidual crônica e esplenomegalia, além de permitir o desenvolvimento normal da criança (PINTO, 2014).

O esquema transfusional na  $\beta$ -talassemia Maior (Tabela 2) vai depender do nível da mutação na talassemia, idade do paciente e presença ou não do baço. Em

geral, transfunde-se de 10-15 mL/kg de CH para garantir o intervalo de uma semana sem transfusão, pois cada 3 mL/kg aumenta a concentração de Hb em 1 g/dL. Pacientes aloimunizados e com hiperesplenismo possuem um consumo mais rápido de hemácias transfundidas, pacientes muito anêmicos e com insuficiência cardíaca devem ter uma frequência transfusional maior, porém com volume menor para evitar a sobrecarga volêmica de significação clínica (PINTO, 2014).

Tabela. 2 Esquema transfusional recomendado na  $\beta$ -talassemia Maior.

| Hemoglobina pré-transfusional | Volume a ser transfundido    | Retorno estimado |
|-------------------------------|------------------------------|------------------|
| 9,0-10,5 g/dL                 | 12 mL/kg ou 15 mL/kg de peso | 4-5 semanas      |
| 8,0-9,0 g/dL                  | 12 mL/kg ou 15 mL/kg de peso | 3-4 semanas      |
| < 8,0 g/dL                    | 15 mL/kg de peso             | 2 semanas        |

(PINTO, 2014).

Na  $\beta$ -talassemia Intermediária Grave, o esquema transfusional é semelhante ao da  $\beta$ -talassemia Maior, porém o volume de hemácias transfundidas a cada seção pode ser menor, diminuindo a frequência do retorno do paciente, que vão acontecer a cada 5-6 semanas, ou pode-se reduzir o volume de hemácias transfundidas (9-12 mL/kg) (BARROS e MARIANO, 2013; PINTO, 2014).

Pacientes com hemoglobinopatias geralmente necessitam de terapia de quelação, devido à sobrecarga de ferro (Tabela 3) como complicação da hemoterapia, com isso, podem desenvolver insuficiências cardíaca, hepática e endócrina, causada pelo crônico depósito de ferro nesses órgãos (PAULA, SAAD e COSTA, 2003; PINTO, 2014).

Cada unidade de CH contém, aproximadamente, 200-250 mg de ferro. Pacientes que dependem de hemoterapia recebem entre 100-200 mL/kg anualmente de CH, correspondente a 0,32-0,64 mg/kg de ferro diariamente. Como não há perda fisiológica de ferro, ocorre o acúmulo progressivo em múltiplos órgãos, principalmente no fígado, coração e glândulas endócrinas, causando lesão direta ao tecido (BASSI, 2014).

Após cerca de 50-100 unidades transfundidas iniciam-se as manifestações clínicas de sobrecarga, por essa razão é importante a monitorização mensal do

consumo de sangue destes pacientes. Os métodos indiretos mais utilizados são os testes bioquímicos de monitoramento do metabolismo do ferro, o direto é a biópsia hepática, porém, são utilizados métodos menos invasivos como ressonância magnética (técnica de T2) e SQUID (susceptômetro) (ZAGO, 2013; BASSI, 2014).

Tabela 3. Critérios diagnósticos da sobrecarga de ferro.

| Grau de sobrecarga de ferro | Ferritina (µg/L)               | LIC (mg ferro/g de peso seco) | T2 (ms) |
|-----------------------------|--------------------------------|-------------------------------|---------|
| Valor de referência         | < 300 homens<br>< 200 mulheres | < 3                           | > 20    |
| Leve                        | < 500                          | 3-7                           | 14-120  |
| Moderada                    | 500-1000                       | > 7-15                        | 8-14    |
| Grave                       | > 1000                         | > 15                          | < 8     |

(PINTO, 2014).

A terapia de quelação visa diminuir a sobrecarga de ferros sem a redução da hemoglobina nesses pacientes. O tratamento é feito com quelantes de ferro, que podem ser de uso subcutâneo ou endovenoso, como a desferroxamina, e administração oral, como a deferiprona e o deferasirox. Recomenda-se iniciar a terapia de quelação após a transfusão de mais de 10 unidades de CH, ou quando a concentração de ferritina sérica ultrapassar 1000 ng/mL (CANÇADO, 2007; BASSI, 2014).

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Sendo assim, a terapia transfusional funciona como um ótimo processo na melhoria da qualidade de vida de pacientes portadores das hemoglobinopatias, Anemia Falciforme e Talassemia. Configurando grande importância no tratamento de duas condições desses pacientes, capacidade de transporte de oxigênio inadequado, devido a anemia ou perda do sangue, e insuficiência nas proteínas de coagulação para proporcionar a esses pacientes hemostasia adequada.

Nesta revisão, foi possível identificar as formas de transfusão, e os benefícios para o paciente, no entanto, devemos considerar os riscos gerados após o procedimento. Por isso a criteriosa triagem dos doadores, as técnicas de coletas adequadas, o armazenamento, a manipulação e a administração correta dos

produtos sanguíneos, ajudam a diminuir os riscos do processo, e o sucesso do tratamento.

Por esta razão, é de extrema importância a qualificação dos profissionais para a realização da terapia transfusional, sua instalação e acompanhamento, para que atinja todos os benefícios possíveis para o paciente transfundido, de forma a tornar esse procedimento eficaz e seguro, para que não traga danos ao mesmo, melhorando seu quadro clínico e prestando serviço de qualidade.

## REFERÊNCIAS

ANVISA – Agência Nacional de Vigilância Sanitária. **Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes**. Copyright 2002. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) 1º Edição 2002. Disponível em: < <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/anvisa/diagnostico.pdf> > Acessado em: 17 de outubro de 2016.

BARROS, S. C.; MARIANO, W. S. **Caracterização Genética e Patológica da Talassemia Menor – Um Estudo de Caso**. ENCICLOPÉDIA BIOSFERA, Centro Científico Conhecer - Goiânia, v.9, n.17; p. 2013. Disponível em: < <http://www.conhecer.org.br/enciclop/2013b/MULTIDISCIPLINAR/CARACTERIZACA O%20GENETICA.pdf> > Acessado em: 01 de outubro de 2016.

BASSI; FAVARIN, M<sup>a</sup> C; PINTO; SILVA; UBIALI; **Manual de Medicina Transfusional** – 2ª ed. Rev. E atual. – São Paulo: Editora Atheneu, 2014.

CANÇADO, R. D. **Sobrecarga e quelação de ferro na anemia falciforme**. Rev. bras. hematol. hemoter. 2007;29(3):316-326. Disponível: < <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n3/v29n3a25.pdf> > Acessado em: 04 de outubro de 2016.

FAILACE, RENATO. **Hemograma: manual de interpretação** – 6. Ed. – Porto Alegre: Artmed, 2015.

HEMORIO. **Indicações Transfusionais nas Doenças Hematológicas 2016**. Disponível em: < [http://www.hemorio.rj.gov.br/Html/pdf/protocolos/2\\_03.pdf](http://www.hemorio.rj.gov.br/Html/pdf/protocolos/2_03.pdf) > Acessado em: 24 de novembro de 2016.

HEMORIO. **Reações Transfusionais 2016**. Disponível em: < [http://www.hemorio.rj.gov.br/Html/pdf/protocolos/2\\_05.pdf](http://www.hemorio.rj.gov.br/Html/pdf/protocolos/2_05.pdf) > Acesso em: 24 de novembro de 2016.

JUNQUEIRA, Pedro Clóvis; HAMERSCHLAK, Nelson; ROSENBLIT, Jacob. **Hemoterapia Clínica**. 1ª Ed. São Paulo. Editora Roca Ltda. 2009.

LEHNINGER, A.L.; COX, N; MELANIE e AARMI. **Princípios de Bioquímica**. 4 ed. Savier Ed., 2006.

MINISTÉRIO DA SAÚDE - GABINETE DO MINISTRO - **PORTARIA Nº 158, DE 04 DE FEVEREIRO DE 2016** - DOU de 05/02/2016 (nº 25, Seção 1, pág. 37). Disponível em: < [http://www.hemorio.rj.gov.br/Html/PDF/Portaria\\_GM-MS\\_n158\\_04-2-2016.pdf](http://www.hemorio.rj.gov.br/Html/PDF/Portaria_GM-MS_n158_04-2-2016.pdf) > Acessado em: 08 de novembro de 2016.

PAULA, E. V.; SAAD, S. T. O.; COSTA, F. F. **Quelação oral de ferro na Beta-Talassemia**. Rev. bras. hematol. hemoter. 2003;25(1):59-63. Disponível em: < <http://www.scielo.br/pdf/%0D/rbhh/v25n1/v25n1a09.pdf> > Acessado em: 29 de setembro de 2016.

SONATI, M. F.; COSTA, F. F. **Genética das doenças hematológicas: as hemoglobinopatias hereditárias**. J. Pediatra. (Rio J.) vol.84 no.4 suppl.0 Porto



Alegre Aug. 2008. Disponível em: < [http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0021-75572008000500007&script=sci\\_arttext&lng=es](http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0021-75572008000500007&script=sci_arttext&lng=es) > Acessado em: 01 de outubro de 2016.

SWEENEY, Joseph D.; RIZK, Yvonne. **Manual Prático de Hemoterapia**. Rio de Janeiro. Ed Revinter – 2005.

ZAGO, M. ANTÔNIO; FALCÃO, R. PASSETTO; FERTRIN. **Tratado de Hematologia**. São Paulo. Editora Atheneu, 2013